

SYNTHÈSE À DESTINATION DU MÉDECIN TRAITANT

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

2023

DYSPLASIE BRONCHOPULMONAIRE

Ce PNDS a été rédigé sous la coordination des
Dr Céline DELESTRAIN - Pr Alice HADCHOUEL-DUVERGÉ

Centre de Référence
des maladies respiratoires rares

(RespiRare)

RespiRare
CENTRE DE REFERENCE DES MALADIES RESPIRATOIRES RARES

RespiFIL
Filère Maladies Respiratoires Rares

Sommaire

Liste des abréviations.....	3
1 Synthèse à destination du médecin traitant.....	4
1.1 Prise en charge et suivi de l'enfant atteint de DBP	4
1.2 Rôle du médecin traitant dans la prise en charge des enfants atteints de DBP	5
1.3 Situations respiratoires inhabituelles	6
2 Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients	7
2.1 Centres de référence des maladies respiratoires rares de l'enfant (RespiRare)	7
2.2 Associations de patients	10
2.3 Liens utiles pour les professionnels de santé et les patients	11
3 Liste des participants.....	12

Liste des abréviations

ALD	Affection de longue durée
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive
DBP	Dysplasie bronchopulmonaire
HRB	Hyperréactivité bronchique
IM	Intramusculaire
IRC	Insuffisance respiratoire chronique
O ₂	Oxygène
OLD	Oxygénothérapie longue durée
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
SA	Semaine d'aménorrhée
VRS	Virus syncytial respiratoire

1 Synthèse à destination du médecin traitant

La dysplasie bronchopulmonaire (DBP) est une maladie respiratoire chronique rare qui survient principalement chez des enfants nés extrêmes ou grands prématurés, avant 32 semaines d'aménorrhée (SA). C'est la complication pulmonaire la plus fréquente de la grande prématurité et son incidence est directement corrélée au terme de naissance.

La DBP est liée à un défaut du développement alvéolo-capillaire qui se traduit par une insuffisance respiratoire chronique (IRC). Son diagnostic est posé par le pédiatre néonatal et repose sur l'évaluation de la nécessité d'une oxygénothérapie et/ou d'un support ventilatoire à 36 semaine d'âge post-menstruel (APM).

Elle est associée à une augmentation importante de la morbi-mortalité respiratoire, au moins pendant les 2 premières années de vie. L'évolution respiratoire des enfants atteints de DBP est le plus souvent favorable avec le temps mais dans certains cas, on peut observer des altérations de la fonction respiratoire à long terme.

1.1 Prise en charge et suivi de l'enfant atteint de DBP

Avant le retour au domicile de l'enfant atteint de DBP, une oxymétrie nocturne et une échographie cardiaque sont réalisées afin de s'assurer de la normalité des pressions pulmonaires et de valider la nécessité ou non d'une oxygénothérapie au long cours.

À la sortie, la prise en charge de cette pathologie est multidisciplinaire associant le suivi habituel d'une prématurité par le réseau périnatal (0 - 7 ans), le suivi en ville par un pédiatre et/ou un médecin généraliste et dans l'idéal par un pneumopédiatre dont l'implication dépendra de la sévérité de la DBP et de la symptomatologie respiratoire. Ce suivi pneumopédiatrique sera systématique et régulier pour les enfants sous oxygénothérapie de longue durée (OLD) et/ou qui présentent d'autres symptômes respiratoires précoces dès leur sortie d'hospitalisation. En revanche, pour les patients asymptomatiques sur le plan respiratoire, une consultation pneumopédiatrique pourra être proposée avant l'âge réel de 12 mois puis une fois par an. La surveillance de la fonction respiratoire à partir de l'âge de 6 ans et la mise en place de mesures préventives visant à préserver un capital de fonctions respiratoires optimales, justifient ce suivi jusqu'à l'adolescence chez ces patients à risque de développer une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) à l'âge adulte.

Les nourrissons atteints de DBP peuvent développer des symptômes respiratoires qui sont principalement des signes d'hyperréactivité bronchique (HRB) avec accès de dyspnées sifflantes ou de toux répétées. En présence de ces symptômes, un traitement par bronchodilatateurs et/ou corticoïdes inhalés peut être nécessaire. Certains de ces nourrissons peuvent également garder des signes fonctionnels respiratoires tels qu'une tachypnée, un wheezing au moment des épisodes d'agitation et des signes de lutte (tirage sous costal) pendant les mois qui suivent leur sortie avec le plus souvent une évolution rapidement favorable. Chez les enfants ayant une forme plus sévère et sortis sous OLD, le sevrage en O₂ des enfants sera progressif et interviendra en général au cours de la 1^{ère} année. En cas d'hypertension pulmonaire (HTP) associée, un suivi cardiopédiatrique sera nécessaire pour une évaluation régulière des pressions pulmonaires jusqu'au sevrage complet de l'O₂.

La prise en charge nutritionnelle sera primordiale pour permettre une bonne croissance de rattrapage. L'alimentation des enfants atteints de DBP peut nécessiter d'être enrichie du fait d'une dépense énergétique augmentée en lien avec leur insuffisance respiratoire. Le reflux gastro-œsophagien (RGO), s'il existe doit être traité. Les enfants ayant une forme sévère peuvent présenter des troubles de l'oralité nécessitant une prise en charge orthophonique spécialisée.

Une immunoprophylaxie anti-VRS par le Palivizumab (Synagis®) sera programmée par les médecins de néonatalogie pour la période épidémique avant la sortie de l'enfant. Elle est recommandée chez les nourrissons, nés à un terme ≤ 32 SA, ayant une DBP au moins légère (> 28 jours d'O₂) et âgés de moins de 6 mois au début de la période épidémique. Une seconde immunoprophylaxie sera indiquée chez un enfant < 2 ans au début de la période épidémique, nés à un terme ≤ 32 SA et symptomatique d'une DBP durant les 6 derniers mois nécessitant un traitement à visée respiratoire (https://www.has-sante.fr/jcms/c_2756580/fr/synagis-palivizumab). Cependant, un nouvel anticorps monoclonal anti-VRS à demi-vie prolongée, le Nirsevimab, a montré son efficacité dans la prévention des formes sévères d'infections à VRS chez les prématurés nés entre 29 et 34 + 6 SA, les enfants nés à terme et ceux ayant une prématurité tardive (35 à 37 SA) âgés de moins de un an. Sa commercialisation devrait être effective dans les années qui viennent. Il a l'avantage d'être administré en une seule injection (IM) pour toute la saison épidémique.

1.2 Rôle du médecin traitant dans la prise en charge des enfants atteints de DBP

Le médecin traitant a un rôle important dans la prise en charge et le suivi des patients atteints de DBP, en lien avec les différents spécialistes impliqués dans leur prise en charge. Compte tenu de la vulnérabilité de ces enfants, un suivi mensuel est recommandé la première année de vie puis tous les 3 à 6 mois selon l'évolution de l'enfant.

L'objectif de ce suivi sera de :

- Dépister des symptômes d'HRB (toux, dyspnée sifflante) et initier un traitement par bronchodilatateurs et/ou corticoïdes inhalés.
- Encourager la pratique d'une activité physique régulière et évaluer la tolérance de l'enfant à l'effort.
- Surveiller la fonction respiratoire dès l'âge de 6 - 7 ans afin de dépister un retentissement fonctionnel de l'atteinte respiratoire.
- Suivre la croissance staturo-pondérale et évaluer l'état nutritionnel de l'enfant. L'orientation du patient vers un diététicien spécialisé et/ou un gastro-pédiatre sera nécessaire en cas de mauvaise croissance et/ou en cas de croissance régulière sans rattrapage.
- Suivre et évaluer le développement psychomoteur, la mise en place du langage et les acquisitions scolaires. La DBP peut s'associer à des anomalies du développement intellectuel nécessitant une évaluation par un neuropédiatre et/ou un pédopsychiatre.
- Dépister les troubles de l'oralité et indiquer la mise en place d'une rééducation par un orthophoniste spécialisé en oralité.
- Informer et lutter contre les facteurs environnementaux pouvant aggraver la pathologie respiratoire tels que le tabagisme passif. Une aide au sevrage tabagique doit être systématiquement proposée aux parents (<https://www.tabac-info-service.fr/>).

Une prévention du tabagisme actif à l'adolescence sera primordiale, afin de limiter le risque d'évolution vers une BPCO de l'adulte. Afin de limiter au maximum les infections virales répétées pendant la période d'alvéolisation, le mode de garde en crèche collective est à éviter pendant les deux premières années de vie en privilégiant si besoin les assistantes maternelles et dans l'idéal une garde au domicile par l'un des deux parents au moins le premier hiver.

- Mettre à jour le calendrier vaccinal standard qui doit respecter celui du nourrisson prématuré (<https://solidarites-sante.gouv.fr/calendrier-vaccinal>) et préconiser une vaccination antigrippale à partir de l'âge de 6 mois d'âge réel, ainsi que la vaccination antigrippale de l'entourage. La vaccination anti-pneumococcique sera poursuivie après 2 ans chez les enfants présentant des symptômes respiratoires persistants ou une insuffisance respiratoire chronique (IRC) persistante, selon le schéma recommandé dans le cadre des BPCO ou IRC.
- Une demande de reconnaissance de la DBP comme affection de longue durée (ALD) exonérante doit être établie en cas d'insuffisance respiratoire prolongée ou de symptômes respiratoires sévères.

1.3 Situations respiratoires inhabituelles

Certaines situations doivent alerter le médecin traitant et amener à discuter la réalisation d'examens complémentaires après avis pneumopédiatrique :

- La survenue de symptômes d'HRB sévères et d'autant plus, responsables d'hospitalisations répétées.
- La présence de symptômes d'HRB chroniques sans notion d'intervalle libre.
- Une bronchorrhée chronique, avec un échec des traitements mis en place ou la nécessité d'un traitement maximal pour contrôler les symptômes.
- L'impossibilité de sevrer l'O₂ chez un enfant dont l'âge corrigé est supérieur à un an.
- Un ralentissement de la croissance staturo-pondérale et/ou du développement psychomoteur après un sevrage en O₂ faisant suspecter une hypoxie chronique.

2 Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients

Le diagnostic, l'évaluation initiale et la prise en charge du patient sont multidisciplinaires, et doivent être effectués au sein des centres de référence (coordonnateur, constitutifs) ou de compétence régionaux ou d'une structure hospitalière ayant une expérience des DBP et disposant d'une discussion multidisciplinaire dédiée aux DBP.

2.1 Centres de référence des maladies respiratoires rares de l'enfant (RespiRare)

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centre de référence coordonnateur	Paris Hôpital Necker-Enfants Malades (AP-HP) 149 Rue de Sèvres 75743 Paris	Pr Christophe DELACOURT	01 44 49 57 44
Centres de référence constitutifs	Bordeaux GH Pellegrin Place Amélie Raba-Léon 33076 Bordeaux Cedex	Pr Michaël FAYON	05 56 79 87 37
	Créteil Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil 40 Avenue de Verdun 94010 Créteil Cedex	Pr Ralph EPAUD	01 57 02 20 71
	Marseille Hôpital de la Timone 264 Rue Saint-Pierre 13385 Marseille CEDEX 5	Pr Jean-Christophe DUBUS	04 91 38 67 39
	Lyon CHU de Lyon GH Est Hôpital Femme Mère Enfant 59 Boulevard Pinel 69677 Bron CEDEX	Pr Philippe REIX	04 27 85 62 11
	Paris Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48 Boulevard Sérurier 75019 Paris	Pr Nadia NATHAN	01 44 73 66 18
	Paris Hôpital Armand Trousseau (AP-HP) 26 Avenue du Docteur Netter 75012 Paris	Pr Véronique HOUDOUIN	01 40 03 22 34
Centres de compétence	Amiens CHU Amiens 1 Rond Point Christian Cabrol 80090 AMIENS cedex 1	Dr Cinthia RAMES	03 22 08 76 80
	Angers CHU d'Angers Site Larrey 4 Rue Larrey 49100 Angers	Dr Françoise TROUSSIER	02 41 35 36 37

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centres de compétence	Besançon Hôpital Jean Minjoz 3 Boulevard Fleming 25030 Besançon CEDEX	Dr Marie-Laure DALPHIN	03 81 66 82 02
	Brest Hôpital Morvan 2 Avenue Foch 29200 Brest	Dr Pierrick CROS	02 98 22 33 33
	Caen Hôpital Clémenceau Avenue Georges Clémenceau 14033 Caen Cedex	Pr Jacques BROUARD	02 31 27 25 94
	Clermont-Ferrand Hôpital d'Estaing 1, Place Lucie Aubrac 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1	Dr Carole EGRON	04 73 75 00 50
	Dijon Hôpital Bocage Central 14 rue Paul Gaffarel 21079 Dijon Cedex	Dr Stéphanie PEREZ-MARTIN	03 80 29 37 72
	Grenoble Hôpital Couple Enfant Boulevard de la Chantourne - CS10217 38043 Grenoble Cedex 9	Dr Églantine HULLO	04 76 76 93 83
	Kremlin-Bicêtre Hôpital Bicêtre (AP-HP) 78 Rue du Général Leclerc 94270 Le Kremlin-Bicêtre	Dr Tamazoust GUIDDIR	01 45 21 32 53
	La Réunion CHU site Félix Guyon (Saint Denis) 45 Allée des Topazes 97400 Saint-Denis	Dr Elsa GACHELIN	02 62 90 50 51
	CHU site Sud (Saint Pierre) 97 Avenue François Mitterrand 97410 La Réunion	Dr Caroline PÉRISSON	02 62 35 90 04
	Lille Hôpital Jeanne de Flandre Avenue Eugène Avinée 59037 Lille Cedex	Dr Caroline THUMERELLE	03 20 44 46 67
	Limoges Hôpital de la mère et de l'enfant 8 Avenue Dominique Larrey 87000 Limoges	Dr Céline MENETREY	05 55 05 66 66
	Montpellier Hôpital Arnaud de Villeneuve 371 Avenue du Doyen Gaston Giraud 34295 Montpellier Cedex 5	Dr Marie-Catherine RENOUX	04 67 33 67 33
	Nancy Hôpital de Brabois Rue du Morvan 54511 Vandoeuvre-Lès-Nancy Cedex	Dr Cyril SCHWEITZER	03 83 15 48 70

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centres de compétence	Nantes Hôpital Mère-Enfant 7 Quai Moncoussu 44093 Nantes Cedex	Dr Myriam BENHAMIDA	02 40 08 35 30
	Nice CHU LENVAL 57 Avenue de la Californie 6002 Nice Cedex 03	Dr Lisa GIOVANNINI-CHAMI	04 92 03 05 67
	Poitiers CHU de Poitiers - La Miletrie 2 Rue de la Miletrie 86000 Poitiers	Dr Diana POTOP	05 49 44 44 44
	Reims American Memorial Hospital CHU de Reims 47 Rue Cognacq Jay 51092 Reims Cedex	Dr Katia BESSASI KABOUYA	03 26 78 91 56
	Rennes Hôpital Sud 16 Boulevard de Bulgarie 35203 Rennes Cedex 2	Dr Clémentine VIGIER	02 99 26 67 45
	Rouen Hôpital Charles Nicolle 1 Rue de Germont 76031 Rouen Cedex	Pr Christophe MARGUET	02 32 88 84 58
	Strasbourg Hôpital de HautePierre 1 Avenue Molière 67200 Strasbourg	Dr Laurence WEISS	03 88 12 77 85
	Toulouse CHU de Toulouse - Hôpital des Enfants 330 Avenue de Grande Bretagne TSA 70034 31059 Toulouse Cedex 9	Dr Léa RODITIS	05 34 55 85 86
	Tours Hôpital de Clocheville 49 Boulevard Béranger - Boîte 28 37044 Tours Cedex 9	Dr Isabelle GUENAULT-GIBERTINI	02 47 47 38 19

2.2 Associations de patients

	<p>Association « SOS Préma » d'aide aux familles d'enfant prématuré https://www.sosprema.com/</p>
	<p>Association « A bras Cadabra » https://abrascadabra06.wordpress.com/</p>
	<p>Association « Néonin's » accompagne et conseille les familles d'enfants nés prématurément dans le département des pyrénées Orientales https://www.neonins.fr/</p>
	<p>Association « Petits Pas et Grandes idées » Hopital Necker Enfants Malades https://capspartel.shop/association-petits-pas-et-grandes-idees/</p>
	<p>Association Française des Pneumopathies Interstitielles de l'Enfant (AFPIE) http://www.pneumopathie-interstitielle.fr/</p>
	<p>Alliance maladies rares http://www.alliance-maladies-rares.org/</p>
	<p>Maladies rares info services http://www.maladiesraresinfo.org/</p>
	<p>Alliance européenne non gouvernementale d'associations de malades https://www.eurordis.org/fr</p>

Vivre avec une maladie rare (<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org>) : cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de 10 grandes thématiques :

- Être soigné à l'hôpital / en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité
- Mener sa vie professionnelle

- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports
- Évoluer au quotidien
- Accompagner un malade comme aidant
- S'informer : où s'adresser ?

2.3 Liens utiles pour les professionnels de santé et les patients

 <p>RespiRare CENTRE DE REFERENCE DES MALADIES RESPIRATOIRES RARES</p>	Centre de référence des maladies respiratoires rares
 <p>RespiFIL Filière Maladies Respiratoires Rares</p>	Filière de santé des maladies respiratoires rares https://respifil.fr/
 <p>orphanet</p>	Portail Européen d'informations sur les maladies rares et les médicaments orphelins en accès libre https://www.orpha.net/

3 Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Céline DELESTRAIN, pneumopédiatre au centre de référence constitutif des maladies respiratoires rares (RespiRare), hôpital intercommunal de Créteil (CHIC) et le Pr Alice HADCHOUEL-DUVERGÉ, pneumopédiatre au centre de référence constitutif des maladies respiratoires rares (RespiRare), hôpital Necker-Enfants Malades (Assistance publique - Hôpitaux de Paris, AP-HP).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Pauline CHARROPIN, neuropédiatre, Paris
- Dr Laurianne COUTIER, pneumopédiatre, Lyon
- Dr Céline DELESTRAIN, pneumopédiatre, Créteil
- Pr Brigitte FAUROUX, pneumopédiatre, Paris
- Pr Alice HADCHOUEL-DUVERGÉ, pneumopédiatre, Paris
- Dr Géraldine LABOURET, pneumopédiatre, Toulouse
- Dr Julie LEMALLE, gastropédiatre, Paris
- Dr Jessica TAYTARD, pneumopédiatre, Paris
- Mme Nelly THOMAS, psychomotricienne, Créteil
- Dr Caroline THUMERELLE, pneumopédiatre, Lille
- Dr Héloïse TORCHIN, néonatalogiste, Paris
- Dr Camille WALTON, cardiopédiatre, Lyon
- Dr Elodie ZANA-TAIEB, néonatalogiste, Paris

Relecteurs

- Dr Antoine BEDU, néonatalogiste, Limoges
- Dr Marine BUTIN, néonatalogiste, Lyon
- Mme Yaëlle CASTELLANA, présidente de l'association française des pneumopathies interstitielles de l'enfant (AFPIE)
- Dr Prisca DEALBERTI, pédiatre Libéral, réseau ECLAU
- Pr Christophe DELACOURT, pneumopédiatre, Paris
- Dr Yves DULAC, cardiopédiatre, Toulouse
- Dr Xavier DURMEYER, néonatalogiste, Créteil
- Dr Lélia DREYFUS, néonatalogiste, Lyon
- Pr Ralph EPAUD, pneumopédiatre, Créteil
- Dr Edith GATBOIS et Dr David AVRAN, pédiatres HAD, Paris
- Dr Coraline GRISEL, neuropédiatre, Paris
- Pr Pierre-Henri JARREAU, néonatalogiste, Paris
- Dr Marilyne LEVY, cardiopédiatre, Paris
- Dr Bruno MASSENAVETTE, médecin HAD, Lyon
- Dr Julie MAZENQ, pneumopédiatre, Marseille

- Dr Fabienne MONS, néonatalogiste, Limoges
- Dr Laura MOSCOVA, médecin généraliste - maître de conférence associé, Coulommiers
- Dr Hortense PETAT, pneumopédiatre, Rouen
- Dr Didier PINQUIER, néonatalogiste, Rouen
- Dr Veronique ZUPAN, néonatalogiste, Clamart

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS « Dysplasie bronchopulmonaire de l'enfant, diagnostic et prise en charge » ont renseigné et signé une « déclaration publique d'intérêt » que le coordonnateur tient à disposition. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Le contenu du PNDS a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire coordonné par la filière de santé des maladies respiratoires rares (RespiFIL), en lien avec le centre de référence des maladies respiratoires rares (RespiRare), prenant ainsi en compte les spécificités de l'organisation du parcours de soins en France.

Les coordonnateurs ont fixé les objectifs, élaboré un calendrier, défini 2 groupes de travail indépendants : un groupe de rédacteurs et un groupe de relecteurs. Le PNDS a été élaboré en 2 temps : un travail initial de rédaction par un groupe de travail constitué de rédacteurs selon le domaine d'expertise de chacun, puis un travail de validation par un groupe d'experts relecteurs.

- 7 réunions en distanciel
- Plusieurs réunions en sous-groupes
- Relances par mails et appels téléphoniques